僧帽弁狭窄を合併した両大血管右室起始症の1手術例

井 上 仁 人 福 田 豊 紀 鈴 木 孝 明 秋 顕

僧帽弁狭窄 (MS) を合併した両大血管右室起始症 (DORV) の1手術例を経験したので報告する。症例は2歳6か月男児で、超音波検査にて僧帽弁輪径 11 mm, 僧帽弁口面積 0.8 cm^2 と狭窄を認めた。手術では intraventricular rerouting および RVOTR 施行し MS は放置した。MS を伴った DORV の報告例は過去 20 年間で 21 例 (剖検 7 例, 臨床 14 例) と比較的少ない。この 21 例を MS の形態により Ruckman らに従って分類すると, hypoplastic mitral valve 4 例, parachute mitral valve 6 例, parachute mitral valve + supramitral ring 3 例, suramitral ring 3 例, その他 1 例, 不明 4 例であり, 本症例のような DORV に hypoplastic mitral valve を伴った症例報告は 4 例のみと希である。今回われわれは, MS を放置し, 術後 5 か月の現在経過良好であるが, 今後注意深く経過観察を行う必要がある。日心外会誌 25 巻 5 号: 321-324 (1996)

Keywords: 両大血管右室起始症, 先天性僧帽弁狭窄

Successful Surgical Repair of Double-Outlet Right Ventricle in a Patient with Congenital Mitral Valve Stenosis

Yoshito Inoue, Toyoki Fukuda, Takaaki Suzuki and Akira Aki (Department of Cardiovascular Surgery, Tokyo Metropolitan Children's Hospital, Tokyo, Japan)

A 2-year-old boy was admitted to our service with a diagnosis of double-outlet right ventricle (DORV) complicated by mitral valve stenosis. On echocardiographic measurement, the mitral annulus was 11 mm (69 % of normal) in diameter and $1.67 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ in annular area. He underwent intraventricular tunnel repair and patch reconstruction of the right ventricular outflow tract under cardiopulmonary bypass. No attempt was made to operate on the mitral valve. DORV with mitral stenosis is a rare cardiac anomaly, the last 20 years only 21 cases have been reported, of which only 4 were cases with hypoplastic mitral rings. Although the patient made an uneventful recovery and remains well 5 months after surgery, a close observation is required for the mitral valve stenosis. Jpn. J. Cardiovasc. Surg. 25: 321-324 (1996)

症 例

症例: 2歳6か月, 男児。在胎38週。生下時体重3450g。生後2か月で心雑音を指摘。心エコー上VSD, PSを疑われ, 内科的治療を受けていた。1歳2か月時, 肺炎にて当院内科入院し, 1歳10か月時心臓カテーテル検査でTOF・MSと診断され, 2歳2か月時に手術目的で入院した。

入院時現症: 身長83cm 体重11kg。血圧102/56mmHg, 脈拍116/分, 呼吸数34/分, cyanosisを認め, 胸骨左縁上部に駆出性収縮期雑音を聴取。

入院時検査所見: WBC $6900 \times 10^3/\text{mm}^3$, RBC

$504 \times 10^4/\text{mm}^3$, Hb 14.2 g/dl, Hct 42.1%, Plt $45.2 \times 10^4/\text{mm}^3$, GOT 35 IU/l, GPT 13 IU/l, LDH 256 IU/l, TP 7.3 g/dl, BUN 17 mg/dl, Cr 0.3 mg/dl。

胸部X線写真(図1): 肺血管陰影は正常で, 心拡大(心胸郭比55%)を認めた。

術前超音波検査所見(図2): 長軸像では大動脈騎乗と大動脈弁直下のVSDを認めた。短軸像では僧帽弁口は右方偏位し, 弁輪径11mm (69%N), 弁口面積 0.8 cm^2 と狭窄を示した。

術前心臓カテーテル検査所見: RVGで右室拡大・右室流出路狭窄・大動脈の造影を認め, 側面像で大動脈騎乗・左室への右-左短絡を認めた(図3)。右室での酸素飽和度(SaO_2)の上昇(右房75→右室88%)・右室-肺動脈間圧較差・肺動脈楔入圧の上昇(16.5mmHg)を認めた。

図 1

Preoperative chest x-ray shows normal pulmonary vascularity and cardiomegaly (CTR 55 %).

図 2

Preoperative ultrasonography shows stenotic mitral annulus with diameter of 11 mm (69% of normal). Mitral annular area is 0.8 cm² (1.67 cm²/m²).

図 3

Preoperative right ventriculography shows right to left shunt, and right ventricular outflow tract obstruction in frontal view, and overriding of aorta in lateral view.

表 1 Catheterization data

Preoperative

	Pressure (mmHg)	SaO ₂ (%)
RA	9.5/6.5 (6.5)	75
RV	84/2 (6)	88
PA	32/16 (24)	84
PCW	(16.5)	
ABP	102/51 (72)	93
shunt ratio	R-L : 29% L-R : 33%	
PA annulus	14.3 mm	
PA index	353	

Postoperative

	Pressure (mmHg)	SaO ₂ (%)
RA	7/12 (7)	65
RV	46/4 (8.8)	77
PA	35/10 (20)	84
PCW	(13)	
AoP	93/69 (80)	98

シャント率は右-左 29%, 左-右 33%で, PA annulus 14.3 mm, PA index は 353 であった。

手術所見: 大動脈弁の 80~90%が右室より起始し, 大動脈弁-僧帽弁間の線維性の連続を認め, DORV と診断し, intra-ventricular rerouting および RVOTR 施行し MS は放置した。術後 1 日目には抜管可能で, 術後合併症等は認めなかった。

術後超音波検査所見: 長軸像で左室流出路の形態はスムーズで乱流を認めず, 短軸像では僧帽弁口面積は術前と同じ 0.8 cm² であった。

術後心臓カテーテル検査所見: RVG では術前と同様に右室拡大を認めるが, 右室流出路は十分に拡大されていた。右室で SaO₂ の上昇 (77 → 84) を認めたが, パッチの遺残短絡のためで。右室-肺動脈間圧較差は 10 mmHg に低下, 肺動脈楔入圧は 13 mmHg とやや高値であるが, 術前 (16.5) に比べ低下していた。

術後経過: VSD の遺残短絡に対し 91 POD に再縫合閉鎖施行 (術中所見で遺残短絡は patch の infundibular septum-VIF 移行部に存在したため追加縫合閉鎖) の後, 初回手術後 139 日目に退院となった。他に合併症等は認めなかった。現

在外来で経過観察中である。

考 察

先天性心疾患に占める先天性僧帽弁狭窄 (congenital MS: cMS) の頻度は剖検例で 0.6%, 臨床例 0.003~0.42%¹⁾ 程度と希である。cMS は大動脈縮窄症・PDA・VSD・TOF・AS 等の合併奇形を 74% 程度に伴うが¹⁾, cMS を伴う DORV の報告例は過去 20 年で 21 例 (剖検 7 例, 臨床 14 例, 表 2) と比較的少ない^{2~9)}。cMS の形態学的分類は, Ruckman¹⁰⁾, Carpentier¹¹⁾, Collins-Nakai¹⁾ らが報告しているが, 病理形態学的見地から検索した Ruckman らの分類は ① Typical congenital mitral stenosis ② Hypoplastic mitral stenosis, ③ Supramitral ring, ④ Parachute mitral valve の 4 型に分けている。報告例 21 例は, 1) 低形成 4 例, 2) supramitral ring 3 例, 3) parachute mitral valve 6 例, 4) 2+3 3 例, その他 1 例, 不明 4 例で, DORV に hypoplastic mitral valve を伴う症例は 4 例にすぎない。

一方, DORV では剖検例 21%, 手術例 9.5~39% に僧帽弁異常を伴うとの報告もある^{2~4)}。DORV では僧帽弁異常の有無を念頭に置き検査・治療計画をたてる必要があると思われる。

cMS の手術適応は, Collins-Nakai らによれば, (1) intractable congestive heart failure (2)

pulmonary edema (3) pulmonary artery hypertension at systemic level である。自験例はいずれも該当せず, また左右シャント優位で弁口径も 69%N のため経過観察とし現在経過良好である。しかし今後外科的治療の適応となった際に, 弁輪低形成に対する術式の選択が問題として残される。MS, とくに小児の弁輪低形成例の治療法選択は議論の多いところである。cMS に対する術式として弁形成術, 交連切開, 人工弁置換, Fontan 型手術, 姑息手術 (left atrial-left ventricular valved conduit) 等の報告を認めるが^{12~16)} いずれも問題を残しており, おのおのの術式の適応基準も必ずしも確立してない。弁形成術に関しては, 本疾患では僧帽弁が多くは異常形態を呈するため, 将来弁置換を必要とする症例の頻度が高いという問題がある¹²⁾。小児期の弁置換術は成長に伴う再弁置換の必要性, 抗凝固療法の問題等があり, また適合する人工弁がないことがさらに問題を複雑にしている。自験例でも弁輪自体が小さく, 現時点では弁置換の適応になりえなかった。僧帽弁輪の低形成症例は, valved conduit bypass of mitral valve の方法があり¹⁶⁾, その有効性も報告されているが¹⁴⁾ が遠隔成績は報告がなく, その後の報告を待たなければならない。左室低形成を伴う症例では Fontan 型手術の報告¹⁵⁾ があるが, 他に報告は少なく, PA index

表 2

Author		Mitral valve anomaly	n
1. Zamora	autopsy	SMR	1
		PMV	1
		SMR+PMV	2
2. Wilcox	autopsy	unknown	3
3. Itoh	clinical	HMS	4
		PMV	5
4. Tsutsumi	clinical	SMR	1
5. Matsuoka	clinical	other	1
6. Westerman	clinical	unknown	1
7. Concha Ruiz	clinical	SMR	1
8. Sousa Uva	clinical	SMR+PMV	1

SMR: supramitral ring, PMV: parachute mitral valve,
HMS: hypoplastic mitral stenosis.

や肺血管抵抗値等の条件により適応が制限される。自験例は左室低形成を認めず、この適応はなかった。

以上このことを鑑み、今回われわれは MS をそのまま放置する方針としたが、現在のところ発育・運動能力の点で制約を認めていない。しかし今後経過観察を注意深く行い、狭窄解除の必要が生じた際は前述したいずれかの術式を選択する必要があると考える。

結 論

1. 先天性僧帽弁狭窄を伴った両大血管右室起始症の 1 例を経験した。

2. 両大血管右室起始症の根治手術のみ施行し、MS については放置した。

3. 術後 5 か月の現在経過良好だが、MS については今後の注意深い経過観察が必要である。

文 献

- Collins-Nakai, R.L., Rosenthal, A., Castaneda, A.R. et al.: Congenital mitral stenosis: A review of 20 years' experience. *Circulation* **56**: 1039-1047, 1977.
- Zamora, R., Moller, J.H. and Edwards, J.E.: DORV anatomic types and associated anomalies. *Chest* **68**: 672-677, 1975.
- Wilcox, B. R., Yen, H. S., Phil, M. et al.: Surgical anatomy of DORV with situs solitus and atrioventricular concordance. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **82**: 405-417, 1981.
- 伊藤忠彦, 里見元義, 中沢 誠ほか: 両大血管右室起始症に合併する僧帽弁異常. *日小循会誌* **9**: 399-408, 1993.
- 堤 泰史, 大橋博和, 村上 晃ほか: 高度肺高血圧症を呈した先天性僧帽弁狭窄症の 1 成人例. *日胸外会誌* **40**: 1946-1950, 1992.
- Matsuoka, Y., Akimoto, K., Sennari, E. et al.: Double-outlet right ventricle with severe left ventricular outflow tract obstruction due to small ventricular septal defect and anomalous adherence of the mitral valve to the ventricular septum. *Jpn. Circ. J.* **51**: 1335-1340, 1987.
- Westerman, G.R., Tryka, A. F., Norton, J. B. et al.: Attenuated pulmonary vascular obstructive disease in DORV and mitral stenosis. *Ann. Thorac. Surg.* **41**: 664-666, 1986.
- Concha, R. M., Garcia, J. M. A., Gonzalez, E. M. et al.: Estenosis mitral congenita y doble salida de ventriculo derecho. Presentacion de un caso de un lactante de 11 meses corregido con exito. *Re. Esp. Cardio.* **34**: 321-324, 1981.
- Uva, M.S., Galetti, L., Gayet, F.L. et al.: Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **109**: 164-176, 1995.
- Ruckman, R.N. and Van Praagh, R.: Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am. J. Cardiol.* **42**: 592-601, 1978.
- Carpentier, A., Branchini, B., Cour, J. C. et al.: Congenital malformations of the mitral valve in children; pathology and surgical treatment. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **72**: 854-866, 1976.
- Coles, J. G., Williams, W. G., Watanabe, T. et al.: Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. *Circulation* **76** (Suppl. III): 117-122, 1987.
- Westerman, G.R., VanDevanter, S.H., Norton, J.B. et al.: Congenital mitral valve stenosis in infancy: A different approach to a difficult problem. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **94**: 305-307, 1987.
- Midgley, F.M., Erry, L.W. and Potter, B. M.: Conduit bypass of mitral valve: A palliative approach to congenital mitral stenosis. *Am. J. Cardiol.* **56**: 493-494, 1985.
- Russo, P., Danielson, G.K., Puga, F.J. et al.: Modified Fontan procedure for biventricular hearts with complex forms of double-outlet right ventricle. *Circulation* **78** (Suppl. III): 20-25, 1988.
- Laks, H., Hellenbrand, W.E. and Kleinman, C.: Left atrial-left ventricular conduit for relief of congenital mitral stenosis in infancy. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* **80**: 782-787, 1980.